

Expertos Invitados

ATRESIA PULMONAR Y ESTENOSIS PULMONAR GRAVE CON TABIQUE INTERVENTRICULAR INTACTO



Columnista Experta de SIIC
Dra. Tullia Todros

Director of the Maternal-Fetal Medicine Unit of the Department of Obstetrics and Gynaecology of the University of Turin, Italy. Obstetrics and Gynaecology, Turin, Italia

Epidemiología y morfología

La atresia pulmonar con tabique interventricular intacto (APTII) es una malformación muy rara, que representa 3% a 4% de las cardiopatías congénitas durante el primer año de vida,^{1,2} con una prevalencia, evaluada en los pocos estudios poblacionales, de aproximadamente 4.5/100 000 nacidos vivos.^{3,4} Se caracteriza por una obstrucción completa al flujo de salida del ventrículo derecho hacia el tronco de la arteria pulmonar, en presencia de un tabique interventricular intacto. El nivel de la atresia pulmonar es generalmente valvular, aunque en algunos casos el infundíbulo pulmonar también está atrésico. El tamaño del ventrículo derecho varía entre una cavidad hipoplásica a una cavidad normal o dilatada, lo cual es menos común. El anillo de la válvula tricúspide es usualmente proporcional al tamaño de la cavidad del ventrículo derecho, de modo que los ventrículos hipoplásicos se asocian con válvulas tricúspides hipoplásicas y los ventrículos dilatados tienen anillos tricúspides dilatados y válvulas con displasia grave con grados más importantes de regurgitación tricúspidea.^{5,6} El tamaño de la arteria pulmonar es variable y no se correlaciona con el tamaño de la cavidad ventricular. Las anomalías de la circulación coronaria, tales como comunicaciones ventriculocoronarias (también llamadas fístulas arteriales coronarias o sinusoides miocárdicos) y estenosis coronaria se encuentran frecuentemente en los casos de hipoplasia ventricular derecha. La asociación de comunicaciones ventriculocoronarias con estenosis de la arteria coronaria proximal determina una circulación arterial coronaria dependiente del ventrículo derecho, lo cual representa un factor de riesgo quirúrgico mayor.⁷ Si bien la mayoría de los autores consideran las comunicaciones ventriculocoronarias como la persistencia de la circulación ventricular derecha embrionaria debido a hipertensión ventricular derecha, la detección de comunicaciones ventriculocoronarias tempranamente en la vida prenatal (13 semanas de edad gestacional) llevó recientemente a la hipótesis de que las comunicaciones por sí solas pueden ser el factor inicial, que al desviar el flujo de salida ventricular derecho, reduce la perfusión a través de la válvula pulmonar, lo cual inhibe el crecimiento del ventrículo derecho y lleva a la hipoplasia ventricular.⁸

Se sugirieron diversas clasificaciones anatomopatológicas para la atresia pulmonar con tabique interventricular intacto. La clasificación que en el pasado guió el tratamiento quirúrgico, reconoce dos tipos de APTII: uno con cavidad ventricular derecha hipoplásica, que excluye la reparación biventricular, y otro con cavidad ventricular derecha normal o dilatada.^{9,10} Una clasificación basada en el concepto de un ventrículo derecho tripartito y, por ende, en el desarrollo ventricular derecho, permite identificar tres subgrupos diferentes de APTII: 1) con ventrículo derecho tripartito (con porciones de entrada, trabecular y de salida), 2) con ventrículo derecho bipartito (sin porción trabecular) y 3) con ventrículo derecho monopartito (sin porciones trabecular ni de salida).¹¹ Actualmente, la clasificación más ampliamente adoptada se basa en el diámetro de la válvula tricúspide, evaluada por un puntaje Z que oscila entre -5 y +5, fundada en el hecho de que el anillo tricúspideo es un indicador indirecto del tamaño ventricular derecho.^{12,13}

Los datos del estudio multicéntrico prospectivo sobre APTII de la *Congenital Heart Surgeons Society*, que tuvo lugar entre 1987 y 1991 muestran una tasa de supervivencia del 81% al primer mes y del 64% a los 4 años y, como factores de riesgo de muerte, el bajo peso de nacimiento, la

circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho y el tipo de procedimientos iniciales.¹² La estenosis pulmonar con tabique interventricular intacto (EPTII) es una malformación cardíaca relativamente común, que representa aproximadamente el 10% de todas las cardiopatías congénitas,⁵ aunque las formas más leves no son diagnosticadas durante el período neonatal. La obstrucción puede encontrarse a nivel de la válvula pulmonar, en la región infundibular o subvalvular o a nivel supravalvular. La lesión más común es la estenosis valvular, en la cual el orificio valvular está reducido por la fusión de las tres valvas. Con menor frecuencia, la estenosis valvular se debe a displasia valvular pulmonar, en la cual las válvulas no están fusionadas, pero están engrosadas e inmóviles y forman un tejido mixomatoso desorganizado; la displasia valvular pulmonar puede tener recurrencia familiar y es el tipo de estenosis pulmonar que se encuentra en la mayoría de los pacientes con síndrome de Noonan.⁵ En el 50% de los neonatos con EPTII, el diámetro de la válvula tricúspide es normal (puntaje Z > -2) y en menos del 10% la válvula tricúspide es gravemente hipoplásica (puntaje Z = -4 o -5); sólo el 10% de los recién nacidos tienen comunicaciones ventriculocoronarias derechas. El tamaño de la cavidad derecha no está muy correlacionado con el diámetro de la válvula tricúspide, porque la reducción en el tamaño es más a menudo secundaria a la hipertrofia que al desarrollo estructural anormal; de modo que el agrandamiento de la cavidad del ventrículo derecho se observa raramente y se asocia con mal pronóstico.⁷ La obstrucción al flujo de salida del ventrículo derecho es probablemente un evento inicial, con las restantes anomalías del lado derecho resultado de la interrupción del flujo anterógrado del ventrículo derecho.¹⁴ El flujo anterógrado del ventrículo derecho se observó por ecocardiograma fetal en algunos pacientes antes de la aparición de atresia pulmonar, lo que sugiere que la APTII es un evento fetal tardío.¹⁵⁻¹⁷ La gravedad de la enfermedad parece estar relacionada con el momento del evento iniciador fetal.

Características hemodinámicas

En los casos de atresia y estenosis grave, todo el flujo venoso sistémico que vuelve a la aurícula derecha por las venas cavas superior e inferior y del seno coronario tiene que alcanzar el corazón izquierdo a través del foramen oval. El ventrículo izquierdo y la aorta ascendente en el feto con atresia pulmonar o estenosis grave deben acarrear todo el gasto ventricular combinado, mientras que en condiciones normales acarrean aproximadamente 33% a 40% de éste. El conducto arterioso, que normalmente transporta 35% a 60% del gasto cardíaco total desde la arteria pulmonar a la aorta descendente, en el feto con atresia pulmonar acarrea sólo el gasto cardíaco del ventrículo derecho desde la aorta a los pulmones (flujo inverso).

La circulación fetal y neonatal son, por ende, dependientes del conducto arterioso.

De modo que en el recién nacido la saturación arterial sistémica depende de la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar, el cual, en el caso de atresia pulmonar, depende del tamaño del conducto arterioso y el cierre de éste produce hipoxemia y acidemia.

La sangre oxigenada proveniente de la placenta no puede ser separada, al igual que lo que ocurre en condiciones normales, de la sangre venosa restante y se dirige preferentemente desde la vena cava inferior a la aurícula derecha y luego a la aurícula izquierda a través del foramen oval, pero toda la sangre venosa se mezcla en la aurícula izquierda. Por lo tanto, la pO₂ de la sangre distribuida al miocardio y al cerebro es levemente más baja que lo normal, mientras que la pO₂ de la sangre que va a los pulmones es levemente mayor.^{5,18}

Tratamiento

La APTII y las formas graves de EPTII son patologías dependientes del conducto arterioso, de modo que el mantenimiento de su permeabilidad, mediante la administración de prostaglandinas endovenosas después del nacimiento, es necesario para evitar la descompensación neonatal temprana.

Los objetivos del tratamiento son separar las circulaciones sistémica y pulmonar sin comprometer el gasto cardíaco y provocar hipertensión venosa sistémica. Estos objetivos pueden obtenerse por medio de las siguientes estrategias terapéuticas: reparación biventricular, univentricular o de un ventrículo y medio.

La EPTII se benefició considerablemente con la aparición de la cardiología intervencionista: la valvuloplastia con balón percutáneo es probablemente la terapia definitiva;¹⁹ sólo una minoría de los pacientes es tratada con valvulotomía pulmonar abierta y raramente es necesario agregar una derivación (*shunt*) sistémico-pulmonar.⁷

El tratamiento de la APTII depende de la gravedad de la situación. Las formas más leves son tratadas con reparación biventricular, con un crecimiento satisfactorio del ventrículo derecho.²⁰⁻²² La reparación biventricular puede realizarse mediante varios procedimientos, como valvulotomía con

guía transcatéter, láser o perforación por radiofrecuencia de la membrana de la válvula atrésica asociada con valvuloplastia con balón²³⁻²⁵ o valvotomía abierta; todos los cuales pueden estar o no asociados con una derivación sistémico-pulmonar. Las formas más graves son tratadas con reparación univentricular (procedimiento de Fontan o anastomosis total cavopulmonar). La hipoplasia grave del ventrículo derecho se asocia frecuentemente con comunicaciones ventriculocoronarias. La asociación de comunicaciones ventriculocoronarias y estenosis coronaria crea una verdadera circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho, lo cual impide los procedimientos de descompresión del ventrículo derecho y representa un factor de riesgo quirúrgico importante. Estas formas se tratan actualmente por medio de anastomosis total cavopulmonar, pero la calidad de la circulación univentricular final tiende lentamente a deteriorarse con un gran número de pacientes con síntomas importantes durante la adolescencia tardía; de modo que los riesgos potenciales pueden llevar a la consideración de trasplante cardíaco.^{7,14} Para las formas intermedias con sinusoides coronarias sin estenosis coronaria o las formas con crecimiento en el límite de la cavidad del ventrículo derecho se propuso como posible solución la reparación de un ventrículo y medio (procedimiento de Glenn modificado o anastomosis cavopulmonar bidireccional).⁷

Diagnóstico prenatal

Las obstrucciones al flujo de salida ventricular derecho pueden diagnosticarse durante la vida prenatal mediante la ecocardiografía fetal; la sensibilidad de la ecocardiografía es del 47% según un estudio poblacional reciente.⁴ El diagnóstico diferencial entre atresia pulmonar y estenosis pulmonar grave es algunas veces difícil. De cualquier modo, se comunicó que algunas lesiones estenóticas progresan durante la vida prenatal, por lo cual es necesario la reevaluación durante la gestación tardía, antes de que se tome cualquier decisión sobre el tratamiento posnatal.¹⁵⁻¹⁷

Algunos factores pronósticos pueden valorarse mediante ecocardiografía Doppler color en modo B:

- la presencia de flujo sistólico inverso en el conducto arterioso (desde la aorta a la arteria pulmonar) con ausencia de flujo durante la diástole identifica la circulación pulmonar dependiente del conducto arterioso, lo cual requiere la administración neonatal de prostaglandinas para evitar su cierre;²⁶⁻²⁸
- la dimensión del ventrículo derecho y el tamaño del anillo tricuspídeo (medido como índice mitral/tricuspídeo o como desvío estándar para la edad gestacional) son factores predictivos de probabilidad de reparación biventricular;^{6,7,12,29,30}
- la regurgitación tricuspídea grave lleva a dilatación de la aurícula derecha y cardiomegalia y puede causar muerte intrauterina fetal por *hidrops* fetal debido a insuficiencia cardíaca congestiva o fallecimiento neonatal por insuficiencia respiratoria por la descompresión de los pulmones;^{30,31}
- las conexiones ventriculocoronarias, con una velocidad de flujo relativamente alta desde el ventrículo derecho hacia la aorta en sístole y desde la aorta hacia el ventrículo derecho en diástole son detectables por el examen Doppler del miocardio. La estenosis coronaria, que determina la circulación coronaria dependiente del ventrículo derecho, no puede ser identificada por ecocardiografía fetal; no obstante, la presencia de comunicaciones ventriculocoronarias, con circulación coronaria o sin ella, dependiente del ventrículo derecho, es un factor de riesgo significativo de mal pronóstico.^{6,29,32,33}

Analizamos una serie de parámetros ecocardiográficos morfométricos en 21 casos de APTII y 12 casos de EPTII diagnosticados en dos centros médicos italianos entre 1990 y 1999. No pudo atribuirse un valor predictivo estadístico a cualquiera de los parámetros estudiados, parcialmente debido al tamaño de la muestra. De cualquier modo, en los casos de EPTII, la regurgitación tricuspídea y el flujo inverso en el conducto arterioso estuvieron presentes en 75% de los fetos que subsecuentemente fallecieron, en comparación con 37% y 12.5%, respectivamente, de aquellos que sobrevivieron. Entre los pacientes con APTII, ninguno de los fetos con dilatación del ventrículo derecho sobrevivió y sólo 2 de 7 fetos con hipertrofia de la pared ventricular derecha sobrevivieron.³⁴

Se informó asociación con malformaciones extracardíacas o anomalías cromosómicas en 15% a 20% de los casos,^{15,29} de modo que el examen ecográfico obstétrico sistémico y el análisis del cariotipo son importantes componentes del asesoramiento familiar.

Un gran estudio multicéntrico realizado en el Reino Unido e Irlanda entre 1991 y 1995,⁴ cuyo objetivo fue medir la repercusión del diagnóstico prenatal de APTII, halló que la consecuencia más evidente del diagnóstico fetal fue una tasa más alta de interrupción voluntaria del embarazo, con la disminución subsecuente de la incidencia al nacimiento. Además, el diagnóstico prenatal influyó sobre la planificación del parto en hospitales de referencia con centros cardiológicos pediátricos y la infusión de prostaglandinas para impedir el cierre del conducto arterioso; por el contrario, el 5% de los partos de los recién nacidos sin diagnóstico prenatal se efectuó en sus unidades de maternidad

sin un diagnóstico de patología cardíaca. Sin embargo, no se encontraron diferencias desde el punto de vista de la supervivencia, aunque pudieron pasarse por alto los casos de muerte súbita secundaria al cierre del conducto arterioso. Además, el diagnóstico prenatal brinda la posibilidad de la intervención intrauterina, con la perspectiva de que, si puede lograrse y mantenerse el flujo de salida del ventrículo derecho, puede conseguirse el crecimiento satisfactorio del ventrículo derecho, lo cual incrementa las posibilidades de reparación biventricular. Otro beneficio, no cuantificable, del diagnóstico prenatal es que, consiguientemente, permite a los padres prepararse psicológicamente, lo que lleva a un proceso de toma de decisiones más racional e informado.

Los autores no manifiestan "conflictos de interés".

BIBLIOGRAFÍA

1. Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE et al. Report of the New England Regional Cardiac Program. *Pediatric* 1980; 65 (suppl): 375-461.
2. Gutgesell HP, Garson A Jr, Hesslein P I et al. Prognosis for the neonate and infant with congenital heart disease (abstr). *Pediatr Cardiol* 1982; 2:168.
3. Leonard H, Derrick J, O'Sullivan J et al. Natural and unnatural history of pulmonary atresia. *Heart* 2000; 84:499-503.
4. Deaubeney, PEF, Sharland GK, Cook AC et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Impact of fetal echocardiography on incidence at birth and postnatal outcome. *Circulation* 1998; 98:562-6.
5. Sharland G. Pulmonary valve abnormalities. In: Allan L, Hornberger L, Sharland G: *Textbook of Fetal Cardiology*: 233-47.
6. Choi YH, Seo JW, Choi JY et al. Morphology of tricuspid valve in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 1998; 19:381-9.
7. Lacour-Gayet F. Congenital heart surgery nomenclature and database project: right ventricular outflow tract obstruction-intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2000; 69:S 83-96.
8. Chaoui R, Machlitt A, Tennstedt C. Prenatal diagnosis of ventriculo-coronary fistula in a late first-trimester fetus presenting with increased nuchal translucency. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;15 (2):160-2.
9. Greenwold WE, Du Shane JW, Burchell HB et al. Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum: two anatomic types. *Circulation* 1956, 14:945-6.
10. Davignon AL, Greenwold WE, Dushane JW et al. Congenital pulmonary atresia with intact ventricular septum: clinicopathologic correlation of two anatomic types. *Am Heart J* 1961; 62:591-602.
11. Bull C, De Leval MR, Mercanti C et al. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification. *Circulation* 1982; 66:266-71.
12. Hanley FL, Sade RM, Blackstone EH et al. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum. A multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105:406-23.
13. Bull C, Kostelka M, Sorensen K et al. Outcome measures for the neonatal management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 107:359-66.
14. Bichell DP. Evaluation and management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Curr Opin Cardiol.* 1999; 14(1):60-6.
15. Allan LD. Development of congenital lesions in mid or late gestation. *Int J Cardiol* 1988; 19:361-2.
16. Allan LD, Sharland GK, Milburn A et al. Prospective diagnosis of 1,006 consecutive cases of congenital heart diseases in the fetus. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23 (6):1452-8.
17. Todros T, Presbitero P, Gaglioti P et al. Pulmonary stenosis with intact ventricular septum: documentation of development of the lesion echocardiographically during fetal life. *Int J Cardiol* 1988; 19:355-60.
18. Gutgesell HP. Pulmonary valve abnormalities. In: Long WA. *Fetal and neonatal cardiology*. WB Saunders Company ed. 1990:551-60.
19. Satomi G, Yasukochi S, Imai T et al. Interventional treatment for fetus and newborn infant with congenital heart disease. *Pediatr Int.* 2001;43 (5):553-7.
20. Patel RG, Freedom RM, Moes CA et al. Right ventricular volume determinations in 18 patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. Analysis of factors influencing right ventricular growth. *Circulation* 1980; 61(2):428-40.
21. Hanseus K, Bjorkhem G, Lundstrom NR et al. Cross-sectional echocardiographic measurements of right ventricular size and growth in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Pediatr Cardiol* 1991; 12:135-42.
22. Steinberger J, Berry, JM, Bass JL et al. Results of a right ventricular outflow patch for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Circulation* 1992; 86 (5 S II):167-75.
23. Sibli G, Rao PS, Singh GK et al. Transcatheter management of neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997; 42:395-402.
24. Weber HS. Initial and late results after catheter intervention for neonatal critical pulmonary valve stenosis and atresia with intact ventricular septum: a technique in continual evolution. *Cathet Cardiovasc Intervent* 2002; 56:394-9.
25. Humple T, Soderberg B, McCrindle BW et al. *Circulation.* 2003; 108(7):826-32.
26. Mielke G, Steil E, Kendziorra H et al. Ductus arteriosus-dependent pulmonary circulation secondary to cardiac malformations in fetal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; 9:25-9.
27. Guntheroth WG, Cyr DR, Winter T, et al. Fetal doppler echocardiography in pulmonary atresia. *J Ultrasound Med* 1993; 12 (5):581-4.
28. Berning RA, Silverman NH, Villegas M et al. Reversed shunting across the ductus arteriosus or atrial septum in utero heralds severe congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996; 27:481-6.
29. Maeno YV, Boutin C, Hornberger LK et al. Prenatal diagnosis of right ventricular outflow tract obstruction with intact

- Colección Trabajos Distinguidos, Serie Cirugía, Volumen 3, Número 2
ventricular septum, and detection of ventriculocoronary connections. *Heart* 1999; 81:661-8.
30. Nishibatake M, Matsuda Y, Kamitomo M et al. Echocardiographic findings of pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis and intact ventricular septum. *Pediatr Int.* 1999; 41(6):716-21.
 31. Allan LD, Crawford DC, Tynan MJ. Pulmonary atresia in prenatal life. *J Am Coll cardiol* 1986; 1131-6.
 32. Baschat AA, Love JC, Stewart PA et al. Prenatal diagnosis of ventriculocoronary fistula. *Ultrasound Obstet gynecol* 2001; 18:39-43.
 33. Taddei F, Signorelli M, Groli C et al. Prenatal diagnosis of ventriculocoronary arterial communication associated with pulmonary atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21:413-5.
 34. Todros T, Paladini D, Chiappa E et al. Pulmonary stenosis and atresia with intact ventricular septum during prenatal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21:228-33.

Trabajos Distinguidos, Serie Cirugía, integra el Programa SIIC de Educación Médica
Continuada